ОТЗЫВ НА АВТОРЕФЕРАТ

Диссертации Орловой Ольги Сергеевны на соискание ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.21. Педиатрия, 3.1.23. Дерматовенерология на тему: «Оценка и прогнозирование риска недостаточности питания у детей с врожденным буллезным эпидермолизом»

Врожденный буллезный эпидермолиз (ВБЭ) относится к группе редких наследственных нарушений хрупкости кожи и характеризуется образованием пузырей на коже и слизистых оболочках после незначительной травмы. Патогенные варианты в 16 различных генах приводят к четырем основным типам ВБЭ – простому (ПБЭ), пограничному (ПогБЭ) и дистрофическому (ДБЭ) типам и синдрому Киндлер (СК).

Особый интерес вызывают пограничная и дистрофическая формы ВБЭ, сопровождающиеся поражением слизистых оболочек, нарушениями работы различных органов и формированием деформаций, что в совокупности приводит к выраженному дефициту питания. Усугубляющийся недостаток макро- и микронутриентов негативно сказывается на состоянии пациентов и повышает риск осложнений, обуславливая необходимость своевременной диагностики и коррекции нутритивной недостаточности.

В рамках рассматриваемого исследования использован комплексный подход с применением методов интеллектуального анализа данных для диагностики и прогнозирования. Такие методы позволяют выявлять скрытые корреляции между клиническими и лабораторными показателями, а также прослеживать динамику течения тяжёлого патологического процесса. Подобное системное решение существенно превосходит исследования, ограничивающиеся лишь предложением новых параметров и их пороговых значений, так как даёт возможность не только более точно оценивать

вероятность возникновения осложнений, но и подбирать оптимальную тактику терапии.

Актуальность подобного подхода подкрепляет тот факт, что до настоящего времени не существовало отдельных инструментов для прогнозирования осложнений ВБЭ, в частности нутритивной недостаточности. Применение искусственного интеллекта в данной сфере позволило выявить многочисленные предикторы риска, включая тяжесть заболевания (согласно Бирмингемскому индексу BEBS), возраст, показатели белково-энергетического и витаминно-минерального статуса (альбумин, кальций, железо, витамины B12 и D), а также параметры костного метаболизма (минеральная плотность костной ткани, Z-критерий по данным остеоденситометрии). Установлена прямая связь между сниженными показателями роста к возрасту (HAZ) и наиболее тяжёлыми вариантами нутритивной недостаточности.

В дополнение к этому, в работе проведён анализ минеральной плотности костей при различных формах ВБЭ, указавший на то, что пациенты с пограничной формой сопоставимы с дистрофической группой по риску нарушений костной минерализации. Наиболее важным итогом исследования является разработка прогностической модели с высокой точностью в определении отсутствия нутритивной недостаточности (100% при учёте HAZ и 83% при учёте BAZ), а также шкалы для оценки риска недостаточности питания, что значительно упрощает клиническую практику. Разработанная шкала нутритивной недостаточности является инструментом для оценки и прогнозирования рисков, связанных с питанием у пациентов с ВБЭ. Её дальнейшее внедрение в клиническую практику позволит повысить качество и эффективность ухода за этой категорией пациентов, способствуя улучшению их качества жизни и общего прогноза.

Таким образом, результаты, представленные в автореферате, свидетельствуют о выполнении научно значимой работы, направленной на

усовершенствование методов диагностики, мониторинга и коррекции нутритивных рисков у детей с ВБЭ.

По теме диссертации опубликовано 11 работ, включая 7 статей в журналах, рекомендованных ВАК Минобрнауки РФ для публикации результатов диссертационных исследований. Из них 1 публикация в журнале, рецензируемом в Scopus. Материалы работы представлены и обсуждены на российских и международных научно-практических конференциях. Дизайн проводимого исследования соответствует целям и задачам работы. Степень обоснованности научных положений диссертационной работы Орловой Ольги Сергеевны подтверждается достаточным объемом проведенных исследований, адекватностью методологических подходов, применением современных методов статистической обработки результатов. Приведённые выводы и рекомендации имеют высокую научно-практическую ценность, обоснованы и органично вытекают из содержания исследования, что подчёркивает её завершённый характер и весомую значимость для современной педиатрии и дерматовенерологии.

На основании проведённого анализа представленного автореферата можно заключить, что диссертационная работа «Оценка и прогнозирование риска недостаточности питания у детей с врожденным буллезным эпидермолизом» представляет собой завершённое научно-квалификационное исследование, в которой успешно решена актуальная задача в области педиатрии и дерматовенерологии, имеющая существенное значение для современной медицинской науки.

Работа Орловой Ольги Сергеевны соответствует требованиям п.9 «Положения о присуждении ученых степеней», утвержденного постановлением Правительства РФ от 24.09.2013 г. №842, предъявляемым Министерством науки и высшего образования Российской Федерации к квалификационным научным исследованиям на соискание ученой степени кандидата наук, а ее автор, Орлова Ольга Сергеевна, заслуживает

присуждения ученой степени кандидата медицинских наук по специальностям 3.1.21. Педиатрия и 3.1.23. Дерматовенерология.

Доктор медицинских наук,
ведущий научный сотрудник лаборатории
возрастной нутрициологии
ФГБУН "ФИЦ питания и биотехнологии" Гмошинская Мария Владимировна

Подпись д.м.н. Гмошинской заверяю:
Ученый секретарь д.м.н., проф.
ФГБУН "ФИЦ питания и биотехнологии" Тармаева Инна Юрьевна

«17» 03 2025 г.

Федеральное государственное бюджетное учреждение науки Федеральный исследовательский центр питания, биотехнологии и безопасности пищи (ФГБУН «ФИЦ питания и биотехнологии»), 109240, г.Москва, Устьинский проезд д.2/14.Тел. (495) 698-53-60; (495) 698-53-63; Факс (495) 698-53-79; e-mail mailbox@ion.ru; www.ion.ru